Aus der Chirurgischen Kinderklinik zu Leipzig.
Direktor: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Tillmanns.

Über ein angeborenes Teratoma sacrale und einen nach dessen Operation zur Entwicklung gelangten Hydrocephalus.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

einer

Hohen medizinischen Fakultät der Universität Leipzig

vorgelegt von

Alfred Knorr
aus Leipzig.

Leipzig
Druck von August Hoffmann
1909.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
zu Leipzig. 22. Juli 1909.

Referent: Herr Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Marchand.

Die über Sakraltumoren, insbesondere Teratome resp. teratoide Geschwülste vorhandene Literatur soll um einen neuen Fall bereichert werden. Der relative Erfolg, den die Exstirpation dieses Tumors hatte, und der später als Komplikation hinzugetretene Hydrocephalus dürften unser Interesse an solchen Vorkommnissen immerhin in Anspruch nehmen. Der Fall interessiert als etwaiger Foetus in foetu, als foetale Inclusion oder als einfache Anomalie in der Entwickelung des Schwanzdarmes. Ferner ist aber auch die Frage zu erheben, ob der Hydrocephalus angeboren, vielleicht mit einer Spina bifida occulta vergesellschaftet oder im Anschluß an die Operation erst erworben wurde. Dieser nach den erwähnten Seiten hin zweifelhafte Fall ist mir durch die Güte des Herrn Geh. Med.-Rat Professor Dr. Tillmanns zur Bearbeitung überlassen worden; er ist kurz folgender:

„Paul E., geb. 18. Juli 1907, wird am 20. August 1907 wegen einer angeborenen Geschwulst am Steiß in die Poliklinik des Kinderkrankenhauses eingeliefert.

Anamnese: Der Knabe ist als viertes Kind angeblich gesunder Eltern unter ärztlicher Hilfe (Zange) geboren mit einer Geschwulst am Rücken unten. Die anderen Kinder sind gesund, ohne Zeichen irgend welcher Mißbildungen. Der Geschwulst wegen wurde das Kind für kaum lebensfähig erklärt (von der Hebamme) und ihm statt der Brust die Flasche gegeben. Die Nahrung bestand aus $^1/_3$ Milch und

$^2/_3$ Wasser, täglich 6 mal etwa 120 ccm. Außerdem war beobachtet worden, daß der Stuhlgang in dünnem Strahl aus zwei Öffnungen kommt.

Befund: Blasses, sonst aber in gutem Ernährungszustande befindliches Kind. Der Körper gut entwickelt. Kopfumfang 35 cm. Die übrigen Körpermaße sind dem normalen gleichfalls entsprechend. In der Gegend zwischen Lendenwirbelsäule und Kreuzbein eine starr und unbeweglich dem Knochen aufsitzende, größtenteils solide Geschwulst mit zwei kleinen cystischen Stellen.

Der Tumor ist $6^1/_2$ cm lang, 4 cm hoch, $3^1/_2$ cm breit. An der Basis verjüngt er sich zu 4 : $2^1/_2$ cm. Die Geschwulst ist gut durchblutet, an dem einen Pol ein linsengroßer Decubitus. Eine Afteröffnung liegt etwa an normaler Stelle, eine andere in der Gegend des Os sacrum, zugleich mit einem dritten, blind endigendem Kanal. Aus den beiden ersteren Kanälen kommt gleichzeitig etwa wie aus einer Farbentube, offenbar durch angestrengtes Pressen Fäces heraus. Psychisch erscheint das Kind normal, lebhaft und munter, schreit tüchtig und scheint Aufmerksamkeit zu zeigen.

Operation am 22. August 1909:

Narkose mit wenigen Tropfen Chloroform nur für den ersten Abschnitt der Operation, die Exstirpation des Tumors, bei der anschließenden Plastik und Naht wird darauf verzichtet. Der Tumor wird an der Basis umschnitten, abgetragen, die im Tumor befindliche Knochenbrücke mit der Knochenschere durchschnitten. Eine stark spritzende Arterie am unteren Pol kann gefaßt und unterbunden werden. Bei Inspektion zeigt sich ein solider Knochenvorsprung vom Os sacrum, sonst aber keine Kommunikation mit dem Wirbelkanla, kein Ausfließen von Liquor cerebro spinalis. Der Defekt wird mittels Hautlappenplastik von beiden Seiten her geschlossen und die Haut vernäht.

Das Kind wird den Eltern zurückgegeben, von diesen aber bereits am 27. August wieder in die Klinik gebracht wegen der Schwierigkeit der häuslichen Pflege und Reinhaltung der Wunde. Das Wundgebiet ist trocken, mit Collodiummullverband, der täglich erneuert wird, abgedichtet.

Keine Temperatursteigerung.

Gewicht 3300 g.

Tägliche Nahrungsaufnahme 600 gr., $^1/_3$ Milch, $^2/_3$ Wasser.

29. August: Fäden entfernt, Heilung per prim. intention.

31. August: Geheilt entlassen ohne Verband. Die Narbe soll täglich mit Xeroform gepudert werden.

September: Das Kind wird noch einige Male in der Poliklinik vorgestellt und bei bestem Wohlbefinden gefunden. Die Narben sind fest, nicht gereizt, trotz der Nähe der Aftermündung.

13. Juni 1908:

Das Kind ist inzwischen 11 Monate alt geworden. Es wird mit folgenden Angaben der Poliklinik wieder zugeführt. Etwa im 4. Monat nach der Operation, nach welcher sich das Kind normal und gut entwickelte, bemerkte die Mutter häufiger Unruhe, zeitweise Fieber und Verdauungsstörungen, nämlich festen, angeblich schlecht verdauten Stuhlgang, Ausschütten (Erbrechen). Gleichzeitig war der Mutter aufgefallen, daß des Kindes Schädel im Verhältnis zum übrigen Körper größer wurde. Das Kind war stiller und teilnahmslos geworden.

Befund: Knabe in mäßigem Ernährungszustand. Die Stirn deutlich nach vorn gedrängt. Der Schädelumfang, der zur Zeit der Operation 35 ccm maß, beträgt heute schon 50 cm. Große Fontanelle sehr weit, 8 : 5 cm. Das Kind liegt still, teilnahmslos, fixiert nicht.

13. Juni 1908 Operation:

1. In Seitenlage wird Lumbalpunktion oberhalb der Narbe gemacht. Nachdem einige Tropfen klaren Liquors

cerebro spinalis abgetropft sind, sistiert der Abfluß. Da nun ein Verschluß im Bereiche des Foramen Magendi bezw. des Aquae ductus Sylvii anzunehmen war, wurde anschließend

2. die Punktion des linken Seitenventrikels vorgenommen und etwa 50 ccm klaren Liquors abgelassen. Darauf wird die Einstichstelle mit einer Silkwormnaht verschlossen und ein Druckverband angelegt. Der Liquor cerebro spinalis ist frei von geformten Elementen, sein spezifisches Gewicht 1010, sein Eiweißgehalt 1,5 $^0/_{00}$. Temperatur und Puls bleiben normal.

14. Juni 1908: Nach ruhig verbrachter Nacht wird der Knabe entlassen. Der Mutter wird bedeutet, daß die Operation im Zeitraum von 8 Tagen wiederholt werden muß.

19. Juni 1908. Wiederaufnahme zur erneuten Punktion. Die Mutter berichtet, daß das Kind seit der ersten Operation lebhafter sei, spielte, sich nach allem umschaue und besser trinke.

Eine Röntgenaufnahme von Wirbelsäule und Becken gibt keinen Aufschluß über einen etwaigen Zusammenhang von exstirpiertem Tumor und Hydrocephalus.

Sodann werden mittels Punktion des rechten Seitenventrikels ca. 70 ccm klaren Liquors entnommen. Der Wundkanal wird diesmal nicht vernäht. Die Flüssigkeit enthielt auch hier keine Elemente, ihr spez. Gew. betrug 1010; der Eiweißgehalt 1,5 $^0/_{00}$.

20. Juni 1908. Temperatur 39,8, Allgemeinbefinden gut; Pat. aber sehr matt und ruhig.

Auf Wunsch der Eltern wieder entlassen. (Dr. Usener).

4. Juli 1908. Exitus letalis unter Erscheinungen einer Meningitis. Nach Bericht des behandelnden Hausarztes bestanden die Symptome in hohen Temperaturen und heftigen Convulsionen. Die Todesnachricht kam zu spät in die Poliklinik, so daß auf die sehr erwünschte Sektion verzichtet werden mußte.

Der allseitig von normaler Haut umgebene, feste Tumor von Form und Größe eines Eies mit 2 an Extremitätenstummel erinnernden Anhängseln zeigt auf dem Durchschnitt neben einem Knochenstück bereits makroskopisch erkennbare, verschiedenartige Gewebselemente. Die Geschwulst besteht gänzlich aus festem Gewebe, das sich um den Knochen-Knorpelstiel gruppiert.

Die mikroskopische Untersuchung liefert an großen Übersichtsschnitten durch den ganzen Tumor folgende Resultate: Als Centrum findet sich ein etwa 1,7 cm langes Knochenstück, das aus einer dichten Spongiosa besteht, die an den Randpartien zu einer Art Corticalis verschmilzt. Ihr liegt eine Periostartige Bindegewebslage an, die im Innern sehr zellreich ist, und die sich noch zwischen die Knochenbälkchen etwas fortsetzt, besonders an den Stellen, wo kein rindenähnlicher Abschluß besteht. Im Übrigen werden die Zwischenräume ausgefüllt von einem sehr zellreichen Knochenmark. An der einen Seite ist ein breiter Knorpelstreifen quer in die Knochenanlage eingefügt mit einigen perforierenden Kanälen, dessen Knorpelzellen sich am Rande gegen den Knochen in Säulen anordnen. Es findet sich hier eine ganz typische Epiphysenlinie mit enchondraler Verknöcherung. Diese Knorpelzwischensubstanz liegt nahe dem einen Ende der Knochenanlage. In der Nachbarschaft des anderen Endes findet sich ein großer, ovaler Komplex, bestehend aus foetaler Hirnsubstanz, dessen Durchmesser am Schnitt 10 : 6 mm betragen. Während die peripheren Teile dieser Anlage aus einem dichten Netz von Neurogliafasern bestehen und kleine längliche bezw. runde Kerne enthalten, finden sich in den helleren zentralen Partien mit grobmaschigem Gerüst, sehr große, vielfach verästelte Zellen mit großen, rundlichen Kernen und einem oder mehreren Kernkörperchen und umfangreichen, blaßgefärbten Protoplasmaleib. Daneben sind mehr dunkler

gefärbte, spindelförmig oder dreieckig gestaltete Zellen, die ebenfalls lange Ausläufer entsenden. Von der umgebenden gefäßreichen Bindegewebsschicht strahlen radiär in diese Hirnmasse gefäßführende Züge ein. Es folgt nach dem Ende des Schnittes zu eine lockere, ebenfalls gefäßreiche Bindegewebsmasse, die übergeht in ein Gewebe, das von zahlreichen Gefäßen radiär durchzogen wird, zwischen denen massenhaft kleine, runde Kerne eingestreut liegen. An einigen Stellen finden sich hier dicht unter der Oberfläche kleinere Herde von deutlichen Rundzellen mit gelapptem Kern. Die Oberfläche selbst ist großenteils von blutigen Auflagerungen bedeckt. Es hört an dieser Stelle das die Oberfläche des Tumors bedeckende Plattenepithel ziemlich unvermittelt auf. An einer Einbuchtung der Oberfläche geht das Plattenepithel etwa entsprechend der Grenze der vorerwähnten Knochenmasse und der Gehirnanlage über in einen etwas gefalteten Epithelüberzug, der aus geschichteten, mehr cylindrisch gestalteten Zellen besteht, von denen aus einige Einsenkungen in die Tiefe hineingehen, die mit Becherzellenepithel ausgekleidet, übergehen in größere Anlagen von Schleimdrüsen. Diese sind in lockeres Bindegewebe eingelagert und fassen an einer Stelle auch einige kleine Inseln hyalinen Knorpels. Nach dem anderen Pole hin geht das Epithel über in ein Plattenepithel mit deutlichem Papillarkörper. Zwischen ihm und dem Knochen sind keine weiteren andersartigen Gewebeeinlagerungen zu finden, von einigen größeren Gefäßen abgesehen. Auf der andern Seite des Knochens aber, der selbst eine stumpfwinklige Knickung aufweist, liegt in diesem Winkel eine rundliche Cyste von etwa 2,5 mm Durchmesser, die von Plattenepithel ausgekleidet, noch verhornte Epithellamellen enthält. Außerdem münden in diese Cysten stark erweiterte, ebenfalls mit Plattenepithel ausgekleidete Ausführungsgänge ein, an welchen mächtige Talgdrüsen hängen, zwischen und

unter denen Durchschnitte von Haaren mehrfach zu finden sind. Nach außen zu liegt lockeres Fettgewebe. Eine ähnliche, etwas kleinere Cyste liegt dicht daneben, dann folgt eine größere Knorpelmasse und der knorpeligen Einlagerung des eingangs beschriebenen Knochens liegt noch eine kleine Insel foetaler Hirnsubstanz mit dichter Neuroglia und verschieden gestalteten Zellen an. In einiger Entfernung davon findet sich ein größeres Ganglion mit großen, runden Ganglienzellen, die auch in der Umgebung hier und da zu bemerken sind. Außerdem liegen hier mehrere Nervenbündel mit anscheinend markhaltigen Nervenfasern. In diesem Gebiete bemerkt man dann noch eine Organanlage, die aus Strängen und Alveolen großer, heller, epithelialer Zellen besteht, deren runder Kern zentral liegt und deren Protoplasma eine etwas wabenartige Beschaffenheit zeigt. Die Nerven treten dicht an diese Anlage heran, deren Aufbau am meisten dem der Nebennieren oder der Hypophysis entspricht. In einiger Entfernung davon sind in dem lockern Gewebe des Tumors zahlreiche Bündel glatter Muskelfasern neben reichlichen Nervensträngen und vielen spaltförmigen Gefäßen. Die eine Seite dieses Pols ist mit Epidermis überzogen; an der andern ist der Schnitt leider nicht vollständig, so daß auch die weiteren Beziehungen der vorerwähnten Organanlage nicht näher nach ihrer Bedeutung zu eruieren sind.

Überblickt man nun die in der Geschwulst konstatierten Gewebe, so finden sich Organanlagen, die, in der mannigfaltigsten Art und Weise durcheinandergeworfen, von Fett- und Bindegewebe umwachsen und zusammengehalten sind. So wurde zuerst eine auf einen Röhrenknochen mit Epiphysenbildung hindeutende Anlage beschrieben, ein Produkt des Mesoderms. Auffallend dabei ist, daß außer den vereinzelt anzutreffenden glatten Muskelfaserbündeln keine quergestreiften zu bemerken sind.

Das an dem einen Ende der Knochensubstanz sich anschließende foetale Hirngewebe legt den Gedanken an die Bildung eines Pericranimus nahe. Jedoch findet sich aber an entgegengesetzter Stelle eine Scholle Hirnsubstanz unter ähnlichen Verhältnissen, für die dann freilich dieselbe Deutung nicht wieder Anwendung finden könnte.

Das von blutigen Auflagerungen bedeckte, Leukocytenhaltige, also Granulationen darstellende Gewebe stimmt mit dem kleinen Dekubitus überein, der makroskopisch an dem einen Pol wahrgenommen wurde.

Der sich in die Tiefe einsenkende, aus Becherzellen und cylindrisch gestalteten Zellen bestehende Epithelüberzug läßt die Möglichkeit einer Tracheal- bezw. Bronchialanlage vermuten.

Als Mundbucht würde dann der weiter beschriebene Übergang des Cylinderepithels in ein Plattenepithel mit Papillarkörper anzusprechen sein.

Welche Deutung die Cystchen des Tumors zulassen, ist schwer zu sagen. Sie sind von verschiedener Größe und Gestalt, alle mit Epithel ausgekleidet. Allem Anscheine nach hat man es hier mit epidermoidalen Bildungen zu tun.

Sympathicusanlagen sind durch Ganglien vertreten.

Die eigentümliche, drüsige Organanlage, die in ihrem Bau an Nebennierenrinde, oder auch an den drüsigen vordern Anteil der Hypophyse erinnert, stützt ihren Anspruch auf eins der beiden Organgebilde durch die in unmittelbarer Nähe liegenden Nervenbündel und Ganglien.

Genügen nun aber alle diese Befunde, um zu konstatieren, daß hier an eine Mißbildung, an einen Foetus in Foetu gedacht werden kann? Oder aber liegen hier nur Entwickelungsstörungen der verschiedenen am unteren Stammesende des Embryo vorkommenden, foetalen Gewebreste, des Schwanzdarmes, vor? Es finden sich entschieden erkennbare Organreste, von solchen Organen, welche vom hintern Leibesende nicht gebildet werden. Damit muß also

die Implantation eines zweiten befruchteten Keimes oder doch eines Richtungs-Körperchens vorliegen. Der Kriterien für den Foctus in Foetu sind genügend genannt. Der Tumor enthält Knochen, Knorpel, Bindegewebe; daneben vereinten sich Cylinderepithel mit Knorpel zu einer rudimentären Atmungsanlage.

Ferner sahen wir außer der Hirnsubstanz eine gewisse Vereinigung, zu mindesten Annäherung von Nervengewebe mit Drüsenzellen, die ein der Funktion nach unbekanntes drüsiges Organ wie Hypophysis, Nebenniere repräsentiert.

Können diese genannten Gebilde auf abnorme Entwicklung von Organteilen zurückzuführen sein, die sich bei normaler Entwicklung zurückbilden und verschwinden? Das Vorkommen von Bestandteilen sämtlicher drei Keimblätter genügt zunächst nicht, ohne weiteres ein foetale Inclusion gelten zu lassen, es sei denn, daß Organe oder wenigstens erkennbare Organreste von solchen Organen vorhanden sind, welche nicht von den hintern Leibesende gebildet werden.

„Wir können das Vorhandensein der Derivate aller 3 Keimblätter, die nicht etwa mit Organen genetisch gleichen Ursprungs bei dem Antositen zusammenhängen, nur mit der Annahme einer 2. Embryonalanlage erklären.“ (Hoffmann). Unsere Geschwulstbildung haben wir unbedingt den Sakralteratome bigerminalen Ursprungs nach Marchands Einteilung zuzuzählen.

Diese Sakralteratome inserieren gewöhnlich am Kreuzbein oder am Steißbein, sie sitzen wie in unserm Falle breitbasig, mitunter auch gestielt auf. Was den Ansatz am Kreuzbein anbelangt, so hat Marchand festgestellt, daß die Vorderseite des os Sacrum als Ansatzstelle überwiegt. Die Tumoren sind mit dem Kreuzbein knöchern oder knorpelig verbunden, seltener hängen sie locker mit dem Träger zusammen. Die Größe der Geschwulst schwankt zwischen der einer

Wallnuß bis zur Kindskopfgröße. Die Form ist bald abgeplattet, bald rundlich, eiförmig.

Die Geschwülste sind von der Haut ihres Trägers überkleidet, die vielfach von normaler Beschaffenheit ist, wenn nicht durch starke Spannung Ernährungsstörungen in den einzelnen Hautpartien auftreten. Die Konsistenz der Tumoren ist bald derb und hart, bald prall elastisch, bald ist an einzelnen Stellen Fluktuation nachzuweisen. Das Aussehen der T. Geschwülste gibt schon makroskopisch Anhaltspunkte für ihre richtige Deutung.

In Bezug auf ihren mikroskopischen Befund zeigen die Sakraltumoren eine große Mannigfaltigkeit. Als Repräsentanten des Ektoderms werden darin gefunden: Gehirnsubstanz, Nervengewebe, Augenanlagen, Nägel, Haare, Drüsen. Derivate des Mesoderms: Bindegewebe, Fettgewebe, Knorpel- und Knochensubstanz, glatte und quergestreifte Muskulatur und Gefäße. Endlich Abkömmlinge des Entoderms mit Cylinderepithelcysten, mit Darmanlagen, mit Anlagen des Respirationstraktus.

In unserem Falle, einem der weniger häufig vorkommenden beim männlichen Geschlecht, handelt es sich, wie aus Gesagtem bereits hervorgeht, entweder um die verkümmerte Anlage eines zweiten Embryos, die entweder auf eine isolierte Blastomere oder auf Entwicklung eines Richtungskörperchens zurückgeführt werden kann.

Interessant ist nun die Weiterentwicklung des Kindes nach der Operation, die ja kaum technische Schwierigkeiten bot.

Die Prognose mußte als günstig bezeichnet werden; der Wundverlauf war trotz der Nähe des Anus ein recht guter. Die Diagnose eines Zusammenhangs des Tumors mit der Wirbelsäule war nicht gestellt worden. Druckerscheinungen waren in keiner Weise vorhanden, noch auslösbar. Es handelte sich also nur um die Indikation zur Operation des diagnostizierten teratoiden, soliden Sakral-

tumors. Bestimmend war die geringfügige Ulceration, besonders aber der Wunsch der Eltern.

Der Erfolg unserer Operation bestätigte im allgemeinen die als günstig bezeichnete Prognose, die der Exstirpation teratoider Steißtumoren vorausgeht. Man wird sich also in ähnlichen Fällen immer wieder zu einer Frühoperation entschließen können, d. h. zur Operation im ersten Lebensjahre, obschon sich die Aussichten bei weitem günstiger gestalten, wenn die Kinder bereits ins zweite Lebensjahr eingetreten sind (Tillmanns 3).

Nun wird das Kind ca. 9 Monate später wieder in die Poliklinik eingeliefert, nicht wegen Erscheinungen an der Operationsstelle, sondern infolge ausgeprägten Wasserkopfes mit all seinen Begleiterscheinungen.

Was gibt der Fall nun jetzt zu denken? Ist diese Hydrocephalie als eine Folge der Exstirpation des Tumors aufzufassen oder bestand latent bereits zur Zeit der Operation ein Hydrocephalus congenitus?

Zur Erklärung dieser Fragen sollen zunächst einige Angaben über die Art der Entstehung und die Zeit des Auftretens des Hydrocephalus folgen: Birch-Hirschfeld, Heubner (4) und andre Autoren stimmen zunächst darin überein, daß manche Fälle von congenitalem Hydrocephalus zur Zeit der Geburt nur in geringem Grade entwickelt sind, während sie im ersten Lebensjahre bedeutend zunehmen, wodurch scheinbar erworbener Hydrocephalus vorgetäuscht werden kann. Wenn man die Schwierigkeit in der Beurteilung der Großhirnfunktion berücksichtigt nach der durch Soltmann (5) erwiesenen Tatsache, daß bis zum dritten Lebensmonat alle Aktionen des Neugebornen rein reflektorisch, automatisch, durch Vermittelung des Rückenmarks von statten gehen, so erklärt sich auch das Fehlen von Krankheitserscheinungen. Erst wenn willkürliche Bewegungen ausgelöst werden, können dann Symptome hervortreten.

Nach Eichmeyer (6) gruppiert man nun die Fälle nach solchen, bei denen ursächliche pathologische Prozesse der klinischen Diagnose entsprechend durch Sektion mit Sicherheit festgestellt werden können. — Diese bilden demgemäß die erworbene Form der Hydrocephalie. —

Ferner Fälle von idiopathischem chronischen Hydrocephalus mit hochgradiger Wasseransammlung ohne Obduktionsbefund. Die anatomischen Veränderungen, die für diese Formen als ursächlich anerkannt sind, sind Affektionen der Hirn- und Rückenmarkshäute oder Erkrankungen der Plexus und des Ependyms.

Zur nächsten Gruppe zählen nun Fälle, bei denen, ungeachtet des nach Monaten erst entwickelten Hydrocephalus, angeborene Störungen des Hirns oder Rückenmarks besonderer Art bestanden.

Diese Form zum congenitalen Hydrocephalus zu rechnen hat Berechtigung im Hinblick auf die Tatsache, daß sich nicht selten verschiedene angeborne Anomalien vergesellschaften. So hat man mit Wahrscheinlichkeit Fälle als congenital anzusehen, die sich erst im spätern Leben zur Hydrocephalie entwickeln, die aber auch gleichzeitig mit andersartigen, angebornen Störungen des Hirns und Rückenmarks kompliziert sein können.

Je nach dem Orte der Flüssigkeitsansammlung spricht man von ventriculärem, internem und meningealem, externem Hydrocephalus. In den Fällen von Flüssigkeitsansammlungen zwischen den Meningen handelt es sich entweder um congestiven Hydrops oder ein Stauungstranssudat. (Schultze 7.)

Äußerer meningealer Stauungshydrops kann auftreten bei allgemeinem chronischem Hydrops.

Chronischer Hydrocephalus internus wird häufiger ohne Beteiligung der Hirnhäute gefunden.

Hinsichtlich der Entstehungsursache hat man zwischen

dem der Flüssigkeitsvermehrung und deren Folgeerscheinungen zu Grunde liegenden pathologischen Prozesse und den disponierenden Momenten zu unterscheiden.

Der kongestive Hydrocephalus stellt einen der Entzündung nahestehenden Zustand dar, der nach verschiedenen Autoren (8) durch eine Affektion des Ependyms oder der Hirnhäute oder der Plexus bedingt ist.

Störungen im Venen-Lymphsystem, aus denen ein Stauungshydrocephalus resultieren kann, kommen nach Neupauer und Papp (9) für die congenitale Form der Hydrocephalie als ätiologische Momente weniger in Frage als für die im extrauterinen Leben erworbenen Fälle.

Eine Stauung während des Foetallebens wird auch als Folge andauernden Druckes, dem der kindliche Schädel bei Mangel an Fruchtwasser ausgesetzt sein soll, angesehen.

Seltener angetroffen wird auch beim angebornen Hydrocephalus eine Kompression der Venen und Lymphbahnen durch Tumoren, ebensowenig eine Thrombose der Hirnvenen.

Ist eine venöse Stauung im intrauterinen Leben nur selten nachzuweisen, so bildet sie beim Neugebornen einen wichtigen Faktor zur Erklärung der Tatsache, daß der anfangs unmerklich vergrößerte Schädel später ein rapides Wachstum aufweist. (Hennoch 10.)

Durch die Ausdehnung der linken Herzkammer nehmen die Blutdrucksschwankungen im Kreislaufe zu und auch durch die Atmung des Kindes werden respiratorische Druckdifferenzen herbeigeführt. Der Hirndruck hängt vorwiegend ab von dem Füllungszustande der Venen. (Anton 11.)

Störungen des Lymphgefäßsystems sind schließlich außer durch Tumoren und Behinderung des lymphatischen Abflusses infolge venöser Stauung durch Obliteration der zwischen den Ventrikeln und den Subarachnoidealräumen bestehenden Kommunikationsöffnungen bedingt. Die Strömung der Lymphe zwischen den Ventrikeln und den Sub-

arachnoidealräumen ist aufgehoben oder doch behindert. (Ziegler 12.)

Der Flüssigkeitsaustausch zwischen Hirn und Rückenmark wird von Quincke (13) geschildert als ein unregelmäßiges Hin- und Herfluten aus der Schädelhöhle in die Rückgratshöhle, derart, daß bei jeder Drucksteigerung in der Schädelhöhle der Liquor cerebrospinalis ausweicht, um beim Nachlassen des Druckes in der Schädelhöhle wieder dorthin zurückzufließen. Bei Strömungsbehinderung durch pathologische Prozesse müssen, wie durch Quincke festgestellt, beträchtliche Drucksteigerungen durch Lymphstauung auftreten. Das Resorptions- und Abfuhrgebiet ist dann durch Verlegung der Kommunikationsöffnungen zwischen Ventrikeln und Arachnoidealraum, vielleicht auch durch eine durch pathologische Prozesse an den weichen Häuten bedingte Undurchlässigkeit eingeschränkt. Völliger Abschluß der Ventrikelflüssigkeit ist zum Zustandekommen eines Hydrocephalus nicht nötig.

Die Auffassung Huguenins (14), daß Obliteration des Foramen Magendi zum Hydrocephalus führe, wird nicht für alle Fälle bestätigt. Man sieht auf der andern Seite die Verödung im Bereiche des Foramen Magendi als Folgezustände der Flüssigkeitsansammlungen an. Beiden Ansichten ist die Berechtigung nicht abzusprechen, schon wegen der Schwierigkeit in der Beurteilung, welches wohl der primäre Prozeß ist.

Einer Obliteration des Aquaeductus Sylvii als Ursache eines Hydrocephalus wird kaum Erwähnung getan.

Verschluß des Foramen Monroi führt zur Erweiterung der Seitenventrikel.

Quincke, wie Rehn (15) halten die verminderte Resorption infolge Obliteration der kleineren Lymphkanäle durch pathologische Zustände der Arachnoidealzotten als Ursache der Hydrocephalie. Außer dieser genannten Form

des Hydrocephalus aus vermehrter Flüssigkeitsausscheidung bezw. Retention bildet andererseits eine Entwickelungshemmung die Ursache einer Hydrocephalie. Sekundär tritt dann eine den Hirndefekt kompensierende Flüssigkeitsmenge hinzu. (Heubner: Hydrops ex vacuo.) Hennoch (16) erwähnt, daß man bei echtem congenitalen Hydrocephalus oft gleichzeitig Hemmungsbildungen findet.

Erweiterung des Zentralkanals, Hydromyelie, ist eine häufige Begleiterscheinung der Hydrocephalie, ebenso die Komplikation mit Spina bifida (Virchow, Fr. Schulze 17).

Diesen Hemmungsbildungen soll nach Klebs (18) eine Erkrankung des Foetallebens zugrunde liegen. Er macht den in utero auf die Schädelknochen ausgeübten Druck verantwortlich, der eine Obliteration der Gefäße, und durch die spärliche Blutversorgung bedingte mangelhafte Entwicklung des Großhirns zur Folge hat.

Als disponierende Momente gelten Rachitis, Trunksucht des Vaters, der Mutter, Lues. Rehn führt an, daß er bei 8 Hydrocephalen 4 hochgradig rachitische gefunden hat, wonach ein causales Verhältnis zur Rachitis in ihren höchsten Stadien nicht angezweifelt werden kann.

Pathologische Veränderungen der einzelnen Hirnteile, wie sie bei Hydrocephalus gefunden werden, sind gegeben durch Erkrankung des Ependyms, der Plexus und der Hirnhäute.

Solange die Schädelknochen vermöge ihrer Weichheit und der membranösen Lücken (Suturen, Fontanellen) im stande sind, dem Flüssigkeitsdruck nachzugeben, wird dieser weniger nachdrücklich wirken können.

Was die Schädelknochen anbelangt, so besteht in allen Fällen mit Hirndrucksteigerung eine ausgiebige Erweiterung der Schädelkapsel, entweder schon während des Intrauterinlebens, wo die Verknöcherung noch nicht begonnen oder aber es kommt erst sekundär bei gleichzeitiger Dehnung

und Spannung der membranösen Fontanellen und Suturen zur Usur der bereits gebildeten Knochenmasse. Der hydrocephalische Schädel hat eine typische Form, die auch einem rachitischen Schädel eigen sein kann. Nicht selten besteht ja Komplikation von Hydrocephalus und Rachitis. Durch Ausdehnung der Schädelknochen wird der Hirnschädel ohne Anteilnahme des Gesichtsschädels größer; die Stirn wird breit und überragt das Gesicht.

Die funktionellen Störungen sind abhängig vom Druck und Atrophie der Hirnmasse. Die geistige Entwicklung bleibt hinter der normalen zurück. Die Kinder sind zuweilen vollkommen apathisch, das Bild der Idiotie darbietend. Andrerseits wurde aber auch hochentwickelte Intelligenz angetroffen, in Fällen wo das absolute Gewicht der Hirnmasse trotz Hydrops dem normalen gleichkommend beobachtet wurde.

Auch Soltmann (19) berichtet über eine Anzahl latent verlaufender Hirnkrankheiten der ersten Lebenszeit, unter denen insbesondere Fälle von Hydrocephalie verzeichnet sind. Die Störungen betreffen vor allem den motorischen Apparat. Nun sind nach Soltmann bei Neugeborenen die motorischen Großrindenzellen, die Hemmungszentren für die unwillkürlichen, reflektorischen Bewegungen noch nicht zur Entwicklung gekommen, andrerseits keine genügende Verbindung mit dem Rückenmark hergestellt. Außerdem besitzt auch das periphere Nervensystem gegenüber dem der Erwachsenen eine herabgesetzte Erregbarkeit. Daher fällt nach genanntem Autor die erhöhte Reflexerregbarkeit in ein späteres Stadium der Säuglingsperiode, in der die Erregbarkeit der motorischen und sensiblen Nerven schon beträchtlich ist und andrerseits die motorischen Rindenzentren noch nicht einen so hohen Grad der Entwicklung erreicht haben, daß sie den Reflexen das nötige Gegengewicht leisten können. Demgemäß sind gerade in dieser Zeit die günstigsten Be-

dingungen für die Convulsionen (Zahnkrämpfe) geschaffen. Über die Reihenfolge der Ausbildung der Rindenzentren sagt Soltmann weiter: Beim Kinde werden zuerst die Hände zwischen dem 3. und 4. Monate fähig, ihre Verrichtungen unter Leitung des Willens zu erfüllen, dann folgen Akkommodation, Bewegungen des Kopfes, des Halses, zuletzt die unteren Extremitäten. Beim Hydrocephalus der Neugeborenen bleibt der physiologische Zustand der Willenlosigkeit bestehen, da die Hemmungszentren durch den Flüssigkeitsdruck in ihrer Ausbildung gehemmt bezw. durch mechanische Insulte in ihrer Funktion behindert werden. Hieraus erklären sich die Convulsionen und gesteigerten Reflexe.

Paresen finden sich häufig, im Anschluß daran Inaktivitätsatrophie der Muskulatur, des Rumpfes und der Extremitäten.

Welche Folgerungen ergeben sich nun aus den geschilderten Eigentümlichkeiten der Hydrocephalie für unseren Fall?

Die Möglichkeit eines erworbenen akuten Hydrocephalus besteht ebenso wie die einer angeborenen, später, d. h. vom 4., 5. Monate post partum an zur Weiterentwicklung gelangten Hydrocephalie.

Da wir uns auf einen Sektionsbefund leider nicht stützen können, sind nur die klinischen Symptome zur Erscheinung mit heranzuziehen.

Zu Gunsten des erworbenen Hydrocephalus läßt sich nichts ermitteln, weder anamnestisch, noch aus klinischen Befunden. Der Hydrocephalus acutus und chronicus, der unter die entzündlichen Affektionen der Meningen einzureihen ist, findet hier keinen ursächlichen Zusammenhang.

Bei der Operation wurde festgestellt, daß keinerlei Verbindung mit dem Rückenmarkskanal bestand. Somit läßt sich auch keine etwaige Entzündung der Meningen, die die Transsudation in die Ventrikel veranlaßt haben könnten, zu

Gunsten eines Hydrocephalus acquisitus rechtfertigen. Eine Meningitis spinalis aber wäre wohl bald nach der Operation mit Erscheinungen aufgetreten, die den Eltern, die das Kind immer recht munter fanden, aufgefallen sein müßten. Entzündliche Affektionen sind somit von der Hand zu weisen.

Für Rachitis gab der Befund auch keinen Anhalt.

Ebensowenig lassen sich stichhaltige Gründe für eine etwa auf luetischer Basis sich entwickelnde Ependymitis erbringen.

Nicht auszuschließen ist allerdings ein vielleicht vorhanden gewesener Tumor, der etwa als Analogon zu dem am anderen Stammesende befindlichen, hier die Flüssigkeitsstauung in den Ventrikeln verursacht hätte.

Doch erscheint das wohl sehr gewagt, auf Grund dieser Möglichkeit den nun zu besprechenden Hydrocephalus congenitus abzulehnen, für den die Art seines Auftretens in unserem Falle am meisten spricht.

Wir können den Krankheitsverlauf geradezu als typisch bezeichnen. In den ersten Lebensmonaten wird nichts von Hydrocephalie gemerkt, der Kopfumfang beträgt 35 cm. Zur Zeit der unter normalen Verhältnissen sich entwickelnden Willensfunktionen, nämlich im 4. Monate, fallen die ersten Zeichen von Teilnahmslosigkeit auf. Ein Vorkommen, wie es vielfach beschrieben ist. Allmählich nimmt das Leiden zu, bis der Schädel innerhalb eines Jahres einen Umfang von 50 cm erreicht hat. Die Punktion bestätigt die Diagnose des Hydrocephalus internus, der bei angebornen Formen weitaus der häufigste ist. Zu berücksichtigen ist ferner, daß auch Spina bifida gern mit Hydrocephalus kompliziert ist. Freilich scheint sich in der Literatur kein Fall zu finden, wo vielleicht ein Teratoma sacrale mit einem Hydrocephalus congenitus zusammen gefunden und beschrieben wäre. Wir neigen zu der Ansicht, daß hier ein solches Vorkommnis vorliegt. Zwar war der Hydrocephalus bei

der Geburt nicht vorhanden, er ist also im eigentlichen Sinne nicht congenital. Trotzdem wird man zum wenigsten eine congenitale Anlage als vorhanden gewesen anzunehmen haben. Somit ist nach Strümpell unser Fall aufzufassen als eine idiopatische, selbständige Erkrankung, oder als angeborne, in früher Kindheit sich entwickelnde Anomalie.

In bezug auf die Prognose des letzteren Falles wird hier die Unzulänglichkeit unserer Therapie bestätigt, wenn, wie hier sehr ausgesprochene Symptome vorhanden sind. Die Punktion hatte keinen Erfolg. Wie in andern beschriebenen Fällen (23) so sind auch hier akute Hirnerscheinungen mit den Symptomen einer frischen Meningitis die Ursache des Exitus letalis geworden.

Allgemein können wir zusammenfassen, daß man mit der Operation eines Teratoma sacrale nicht zu rigoros zu sein braucht, der Erfolg kann immer ein sehr beachtenswerter sein. Gegen den Hydrocephalus aber ist die Therapie, soweit sie sich auf Punktionen bezw. chirurgische Eingriffe überhaupt erstreckt, machtlos; ihr Erfolg ein nur vorübergehender.

Literaturübersicht.

1. Mideldorff, Zur Kenntnis der angeborenen Sakralgeschwülste, Virchow-Archiv, Band 101, S. 37 flg.
2. Nasse, Beitrag zur Genese der sacrococcygealen Teratome, Archiv für klin. Chirurg., XXV., S. 685 flg.
3. Tillmanns, Die angebornen Geschwülste der Kreuzsteißbeingegend in Deutsche Chirurgie von E. v. Bergmann und P. v. Bruns. S. 498 flg. (1905).
4. Birch-Hirschfeld, Lehrbuch der patholog. Anatomie, II. Bd. 1. Hälfte, 4. Aufl. 1894.
5. Soltmann, Experimentelle Studien über die Funktion des Großhirns der Neugeborenen. Jahrbuch der Kinderheilkunde. N. F. IX. 1876. S. 106.
6. Eichmeyer, Pathogenese und pathologische Anatomie des Hydrocephalus congenitus. In.-Diss. Leipzig 1902.
7. Fr. Schultze, Die Krankheiten der Hirnhäute und die Hydrocephalie aus Nothnagels spez. Pathologie und Therapie. IX. Bd. III. Teil.
8. Siehe auch 7.
   Kaufmann, Lehrbuch der spez. patholog. Anatomie. 1896. S. 790.
9. Neupaur und Papp, Ungewöhnlich großer Hydrocephalus intern. chron. nebst chem. Analyse der Cerebrospinalflüssigkeit. Jahrb. f. Kinderheilk. N. F. VII. 1874. S. 352.

10. Hennoch, Vorlesungen über Kinderkrankheiten. IX. Aufl. 1997. S. 274.
11. Anton, Zur Anatomie des Hydrocephalus und des Gehirndruckes. Wiener mediz. Jahrbuch, 1888. N. F. III. Jahrg. S. 125.
12. Ziegler, Lehrbuch der spez. pathol. Anatomie. IX. Aufl. Jena, 1898.
13. Quincke, Zur Physiologie der Cerebrospinalflüssigkeit im Reichert-Du Bois Reymond Archiv, 1872.
Qu. Lumbalpunktion des Hydrocephalus. Berl. Klin. Wochenschrift XXVIII, 1891. Nr. 38, S. 929, Fall 5. S. 932.
14. Huguenin, Hydrocephalus in Ziemsen's Handbuch der spez. Pathologie und Therapie. 1879. Suppl.
15. Rehn, Über einf. chron. Hydrocephalus im ersten Kindesalter. Verhandlungen des V. Kongresses für innere Medizin zu Wiesbaden 1886.
16. Siehe 10, auch
Heubner, Hydrocephalus in Eulenburgs Realencyklopaedie der gesamten Heilkunde. III. Aufl. 1896. XI. Bd. S. 41.
17. Vgl. 17.
18. Klebs, Jahrbuch für Paediatrik. N. F. VII. 1876.
19. Soltmann, Über das Hemmungsnervensystem des Neugeborenen, Vortrag, Jahrbuch f. Kinderheilkunde. N. F. X. 1876. S. 447.
S., Über das Hemmungsnervensystem der Neugebornen. Jahrbuch f. Kinderheilkde. N. F. XI. 1877. S. 101.
S., Über die Erregbarkeit der sensiblen Nerven der Neugebornen. Jahrbuch f. Kinderheilkunde. N. F. XIV. 1879. S. 308.

Pfaundler und Schlossmann, Jahrbuch der Kinderheilkunde. II. Bd. II. Hälfte (1906). S. 621.

Ferner:

Jastreboff, Zur Casuistik der angebornen Geschwülste in der Gegend des Kreuzbeins. Virch. Archiv, Bd. 99. S. 500.

Buzzi, Beitrag zur Kenntnis der angebornen Geschwülste der Sacrococcygealgegend. Virch. Archiv, Bd. 109, S. 9.

Brunner, Ein Fall von Spina bifida occulta mit congenitaler lumbaler Hypertrychose, Pes varus und „Mal perforant du pied". Virch. Arch. Bd. 107, S. 494.

Max Borst, Die angebornen Geschwülste des Sakralregion im Centralblatt für allgemeine Pathologie und Pathologische Anatomie. 1898. 9. Bd. S. 449.

Stroh, Beitrag zur Genese der Sakrococcygealen Teratome. In.-Diss. Gießen 1897.

Ad. Strümpell, Lehrb. der spez. Pathologie u. Therapie der inneren Krankheiten. Bd. III. 15. Aufl. S. 537.

Hans Hoffmann, Ein Beitrag zu den angebornen Sakralgeschwülsten. In.-Diss. Leipzig, 1904.

Marchand, Art., Mißbildungen, Sakraltumoren in Eulenburgs Realencyklopaedie. 3. Aufl.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, für die gütige und liebenswürdige Unterstützung bei der Arbeit durch meinen hochgeschätzten Lehrer, Herrn Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Tillmanns, Herrn Dr. Versé, Prosektor am pathologischen Institut Leipzig für die Anfertigung der Schnitte und deren Durchsicht und Herrn Dr. Usener, z. Zt. Chefarzt des Stadtkrankenhauses in Torgau, meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Ich, Alfred Julius Knorr, wurde am 20. Dezember 1875 als Sohn des 1882 verstorbenen Kaufmanns Max Knorr geboren. Nach 8jährigem Besuche der Volksschule in Leipzig trat ich als Lehrling in eine Leipziger Drogenhandlung ein. 1893 bestand ich die Drogistengehülfenprüfung und konditionierte dann bis zum Jahre 1901 als Drogistengehülfe in Freiberg i. Sa., Hannover, Kassel, Frankfurt a. M. In Straßburg und Leipzig bereitete ich mich zur Aufnahmeprüfung in die Unterprima des Realgymnasiums vor. Von Ostern 1902 bis Ostern 1904 war ich Hospitant der Petrischule in Leipzig, die ich mit dem Reifezeugnis verließ. Seit Sommersemester 1904 Student der Chemie und Medizin. Das Physikum bestand ich im Wintersemester 1906/07, das Staatsexamen am 21. Mai 1909 in Leipzig.

Zurzeit bin ich Medizinalpraktikant an der chirurgischen Abteilung des Leipziger Kinderkrankenhauses.

Druckfehlerberichtigung.

Auf Seite 15, 17 und in der Literaturübersicht ist „Hennoch“ zu verbessern in Henoch.

Auf Seite 17, Zeile 12 von oben lies statt des Foetallebens „im“ Foetalleben.

In der Literaturübersicht Seite 24 Nr. 17 lies statt Vgl. 17 „Vgl. 7“.